Ueber

Dystrophia muscularis progressiva.

INAUGURAL-DISSERTATION

WELCHE

ZUR ERLANGUNG DER DOCTORWÜRDE

IN DER

MEDICIN UND CHIRURGIE

MIT ZUSTIMMUNG

DER MEDICINISCHEN FACULTÄT

DER

FRIEDRICH-WILHELMS-UNIVERSITÄT ZU BERLIN

am 6. August 1892

NEBST DEN ANGEFÜGTEN THESEN

ÖFFENTLICH VERTHEIDIGEN WIRD

DER VERFASSER

Adolf Wongtschowski

aus Kreuzburg (Oberschlesien).

OPPONENTEN:

Hr. Apotheker Dr. Riesenfeld.

- Stud. iur. et cam. Fritz Ladewig.

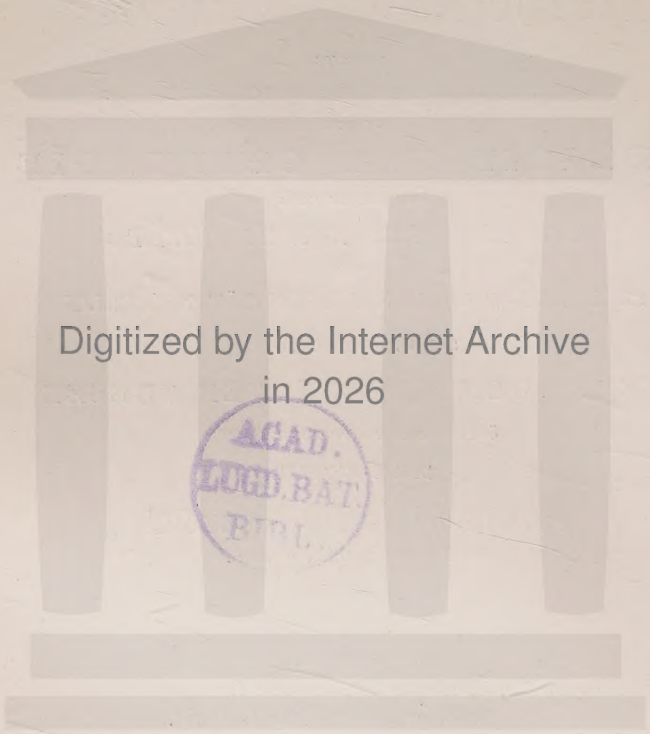
- Cand. med. Siegfried Holz.

BERLIN.

Buchdruckerei von Gustav Schade (Otto Francke).

Linienstrasse 158.

Digitized by the Internet Archive
in 2026



https://archive.org/details/IA41535713_0076

Seinen theuren Eltern

in Liebe und Dankbarkeit

gewidmet

vom

Verfasser.

Es hat langer Zeit und der kritischen Forschung unserer besten Kliniker und pathologischen Anatomen bedurft, ehe in die Anzahl der Erkrankungen, welche unter dem Bilde des Muskelschwundes einhergehen, ein wissenschaftliches System gebracht werden konnte.

Im Jahre 1849 und 1850 gaben zuerst zwei französische Forscher, Duchenne und Aran, eine genaue Beschreibung der progressiven Muskelatrophie. Wenige Jahre später 1855 erkannte Cruveilhier auf Grund einer Autopsie, dass als die anatomische Ursache des Leidens eine Erkrankung der grauen Substanz der Rückenmarks zu bezeichnen sei.

Seit dieser Zeit standen sich zwei Schulen streng gegenüber, die eine, welche behauptete, das Leiden sei spinaler Natur, und die vertreten war durch Charcot und Lockhart-Clarke, und die andere, welche den myopathischen Charakter der Krankheit in den Vordergrund stellte, hauptsächlich vertreten durch Friedreich.

Erst in neuerer Zeit gelang es, aus dem grossen Gebiet der Muskelatrophien zwei Gruppen auszuscheiden, die eine, welche sicher mit Veränderungen des Rückenmarks einhergeht oder durch sie bedingt ist, und die andere, bei der Veränderungen des Rückenmarks nicht nachzuweisen sind.

Die letztere Gruppe soll in Folgendem Gegenstand meiner Betrachtung sein.

Die am längsten gekannte Form derselben ist die Pseudohypertrophie der Muskeln, die Griesinger 1864 zuerst in Deutschland beschrieben hat, eine Erkrankung, welche darauf beruht, dass die atrophischen Muskeln durch Vermehrung des interstitiellen Bindegewebes hypertrophisch erscheinen.

In Frankreich wurde sie dann 1868 sehr genau von Duchenne beschrieben, nachdem 1866 Eulenburg und Cohnheim durch eine genaue anatomische Untersuchung des Nervensystems jede Läsion desselben ausgeschlossen hatten.

Dann versuchte Leyden 1876 eine andere Form, die er „hereditäre Muskelatrophie“ nannte, von der alten typischen Form nach Duchenne-Aran auszuscheiden.

Im Jahre 1883 trat Wilhelm Erb mit der Aufstellung seiner „juvenilen Muskelatrophie“ auf der Naturforscherversammlung in Freiburg in die Oeffentlichkeit und betonte schon damals ihre grosse Verwandtschaft mit der hereditären Form Leyden's und der Pseudohypertrophie im Gegensatz zu der von Duchenne-Aran beschriebenen und schlug für diese drei Formen den Namen

„Dystrophia muscularis progressiva“

vor zur Unterscheidung von der alten Bezeichnung der „progressiven Muskelatrophie“.

Erb's Eintreten in diese Frage ist von ausschlaggebender Bedeutung geworden. An der Hand eines

grossen Materials, das alle bis dahin beschriebenen Fälle zusammenfasste, ist es ihm in seiner erschöpfenden Monographie über „Dystrophia muscularis progressiva“ gelungen, Beweise für die Zusammengehörigkeit der drei obengenannten Erkrankungen zu bringen und ihnen noch eine vierte Form, die der „infantilen Muskelatrophie“, beizufügen.

Diese letzte Form wurde ebenfalls von Duchenne zuerst beschrieben und in die bis dahin gekannte Form der Muskelatrophie eingereiht. Schon er erkannte damals, dass es sich dabei hauptsächlich um eine Atrophie der Gesichtsmuskeln handle.

Zwei andere französische Forscher, Landouzy und Dejerine, haben Gelegenheit gehabt, zwei Fälle von Duchenne's Atrophie de l'enfance klinisch zu beobachten und an einem die Section zu machen.

Zu ihrem Erstaunen fanden sie im Rückenmark keine Veränderungen. Sie beschrieben daher diesen Fall als ganz neuen, der streng von dem Typus der Duchenne-Aran'schen zu trennen sei, vergassen aber dabei ganz, dass schon ein Jahr früher Erb in nicht misszudeutender Weise diesen Unterschied betont hatte.

Es wäre viel einfacher gewesen, wenn diese Forscher ihre Form einfach unter die Erb'sche Dystrophie gerechnet und vielleicht noch hinzugesetzt hätten, dass sie eine Varietät derselben sei, die mit Betheiligung des Gesichts einhergeht.

Die Gründe für die Zusammengehörigkeit dieser vier Formen sind nach Erb folgende:

1. Es zeigt sich in den verschiedenen Formen eine mehr oder weniger vollständige Uebereinstimmung einer Reihe von wesentlichen klinischen Merkmalen, z. B. in der jedesmaligen Localisation der Atrophie und Hypertrophie in den einzelnen Muskeln und Muskelgruppen, in dem Verhalten der Muskeln bei der objectiven Untersuchung gegenüber mechanischen und elektrischen Reizen, in dem Verlauf des Leidens, in dem Fehlen anderweitiger Symptome u. s. w.

2. Zwischen den einzelnen Gruppen können Uebergangsformen constatirt werden.

3. Die verschiedenen Formen kommen in ein und derselben Familie vor, es ergiebt sich also für dieselben eine einheitliche Aetiologie.

Ausserdem ergab die histologische Untersuchung von excidirten Muskelstücken, die theils von der Leiche, theils aber auch vom Lebenden gewonnen wurden, dass keinerlei qualitative Unterschiede in den verschiedenen Formen zu finden sind.

Ich werde später noch einmal auf den mikroskopischen Befund zurückkommen, da mir ebenfalls ein meinem Patienten herausgeschnittenes Stück des Quadriceps zur Verfügung gestanden hat, und werde dann noch besonders beweisen, dass nach den Untersuchungen, welche bis jetzt vorliegen, ein Unterschied in der Structur der von der Leiche und der vom Lebenden entnommenen Muskeln nicht zu erkennen ist, so dass auch diese Methode der Untersuchung gerechtfertigt ist.

Diese Beweise wären an und für sich schon geeignet, jeden Zweifel an der Zusammengehörigkeit der vier Formen zu unterdrücken und ihnen haben sich auch die besten Forscher, wie Charcot und seine Schüler Marie und Guinon, Fr. Schultze, Strümpell, Eichhorst, Raymond und andere hervorragende Nervenärzte nicht verschliessen können, so dass man heut fast allgemein streng zwischen der alten spinalen Form als der „Amyotrophia spinalis progressiva“ und der myopathischen Form als der „Dystrophia muscularis progressiva“ unterscheidet.

Wie wäre es nun aber, wenn Einer klinisch nachweisen könnte, dass in einem Krankheitsbilde alle vier von Erb zusammengefassten Formen vereinigt sind? Würde es dann nicht sicher erwiesen sein, dass ein grundsätzlicher Unterschied zwischen ihnen nicht existirt, würde ihre klinische Einheit nicht dann klar sein?

Mir ist durch einen glücklichen Zufall und durch die Güte des Hrn. Professors Mendel, der mir diesen Fall aus seiner Klinik bereitwillig zur Beschreibung überliess, ein Patient bekannt, der in seinem Krankheitsbilde alle vier Formen der Dystrophia muscularis progressiva vereinigt.

Patient ist der Schneider Wilhelm Feierabend, 24 Jahre alt, aus Wittenberge a./Havel, aufgenommen am 27. Juni 1892 mit der Diagnose:

Dystrophia muscularis progressiva.

Anamnese: Die Eltern des Patienten sind gesund, auch sonst lässt sich in der Ascendenz nichts von erblicher Belastung nachweisen. Von vier Geschwistern, von denen drei noch leben, ist einer schwachsinnig und zeigt angeblich seit fünf Jahren denselben eigenthümlichen Krankheitscomplex wie unser Patient.

Ausser an einer Lungenentzündung will Patient in seiner Jugend nie erkrankt sein, jedoch war er schon als Kind immer sehr schwächlich und konnte später auch in der Schule nicht turnen. Zum Militär wurde er nicht genommen, jedoch als Handwerker der Ersatzreserve eingeschrieben.

Der eigentliche Beginn seiner Erkrankung liegt sechs Jahre zurück. Die Arme wurden damals schwächer und auch der Gang verschlechterte sich. Es bildete sich ausserdem noch ein Spitzfuss aus.

Dann stellte sich Schwäche im Kreuz ein, so dass er sich nur mit Hülfe der Hände aus der sitzenden Stellung erheben konnte.

Die motorische Kraft in den Beinen nahm ebenfalls ab, hauptsächlich rechts. Er empfand seine Schwäche im Kreuz und den Armen hauptsächlich beim Hantiren mit dem Bügeleisen, das er mit einer Hand nicht regieren konnte, er musste sich dabei immer weit zurücklehnen, um es mit beiden Händen fassen zu können.

Im Verlaufe der Entwickelung der Krankheit bestand kein Fieber, ebenso wenig zeigten sich Anfälle oder plötzliche Verschlimmerungen.

Appetit und Schlaf waren immer gut.

Psychische Depressionen waren nicht vorhanden.

Status praesens: Patient ist ein gracil gebauter Mann von sonst gesundem Aussehen mit ganz weiblich runden Formen, dünnen Knochen und geringer Musculatur und einem den Schwund derselben verdeckenden Panniculus adiposus. Nirgends zeigt sich ein kräftiges Contouriren von Muskelbäuchen.

Motilität: Pupillen sind gleich, von mittlerer Weite, reagiren gut auf Licht und Accommodation.

Geringe Insufficienz der Abducentes und Interni, auf beiden Seiten gleich. Schwäche der Frontales und Corrugatores beiderseits gleich, ebenso der Orbiculares oris, Buccinatores sowie der gesammten Mundmusculatur, welche hypertrophisch erscheint. Das willkürliche Verziehen des Mundes gelingt fast gar nicht, das Lachen besser. Das Pfeifen fällt ihm nicht allzu schwer, ein Licht bläst er nur mit grosser Mühe aus. Das Gesicht selbst macht einen maskenartigen, myopathischen Eindruck.

Die Zunge wird gerade herausgestreckt. Gaumensegel und Uvula sind normal.

Die Arme sind dünn und ohne deutliche Contour der Muskeln, die sich selbst bei der Anspannung nur undeutlich abheben. Der Händedruck und ebenso die an den Widerstandsbewegungen gemessene Kraft sind gering, aber beiderseits gleich.

Alle Bewegungen sind möglich, aber beim Erheben der Arme gehen die Schulterblätter zu früh nach

aussen und die Schulter nähert sich sehr dem Ohr derselben Seite. Die Scapulae selbst springen stark vor und die Muskeln derselben, Supraspinatus, Infraspinatus, Teres maior und minor erscheinen hypertrophisch.

Dagegen ist die Brust vorn mangelhaft consignirt durch Schwund der Pectorales. Abduction und Adduction, Heben und Senken im Schultergürtel wird auf beiden Seiten mit verminderter Kraft durchgeführt. Der linke Arm erweist sich dabei schwächer als der rechte. Die Oberarme erscheinen im Vergleich zu den Unterarmen bedeutend schmächtiger.

Die Beine, besonders die Oberschenkel, sind dünn, aber rund. Die Kraft derselben ist fast in allen Bewegungen herabgesetzt, vorwiegend aber in den Extensoren des Knies und des Fusses. Der Quadriceps erscheint am meisten von allen Muskeln atrophisch. Die Kraft der Streckung ist sehr gering, ebenso beim Erheben des Fusses.

Es besteht starker Spitzfuss (Pes equinus paralyticus), bei starker Wölbung des Fusses Pseudoequinus.

Rechts ist die Schwäche deutlicher als links.

Die Kraft der Beuger ist bedeutend besser. Die Wade erscheint stark hypertrophisch. Die Abduction ist stärker als die Adduction.

Die Hände zeigen geringe Ataxie, die an den Beinen nicht deutlich hervortritt.

Charakteristisch ist der Gang des Patienten. Es

besteht eine starke Lordose im Lendentheil der Wirbelsäule, Patient legt sich mit seinem Oberkörper stark nach hinten und tritt nur mit den Fussspitzen auf, die Fersen berühren den Boden niemals. Er geht schwankend und gespreizt und bewegt das Becken etwas um seine senkrechte Axe, indem er statt des Oberschenkels, den er nur wenig hebt, die betreffende Hüfte nach vorn bewegt.

Beim Erheben aus der sitzenden Stellung klettert Patient gewissermaassen an sich selber empor, indem er sich mit den Händen zuerst auf den Oberschenkel stützt und dann immer höher an sich heraufgreift, oder er hilft sich auch, indem er Gegenstände in seiner Nähe benutzt, um sich an ihnen emporzuziehen.

Die Kniee zu beugen oder einen Stuhl herbeizutragen, ist ihm unmöglich.

Interessant ist es, den Patienten Treppen steigen zu sehen, was ich öfter zu beobachten Gelegenheit hatte, so oft ich ihn zur Untersuchung nach der Poliklinik herunterbat. Er muss sich mit beiden Händen am Geländer anhalten, um das Gleichgewicht nicht zu verlieren, beugt den Oberkörper sehr weit zurück und tritt erst mit dem anderen Fuss auf dieselbe Stufe, ehe er den ersten Fuss weitersetzt. Sonst weist der Gang die schon früher erwähnten Eigenthümlichkeiten auf.

Lagegefühl: Ohne Störung.

Reflexe: Hautreflexe sind normal, aber lebhaft. Patellarreflexe fehlen vollständig, beim Aufschlagen

auf die Sehne zeigt sich nur im linken Quadriceps geringe Zuckung. Innere Reflexe sind ohne Störung.

Innere Organe: Puls 60, regelmässig, aber ziemlich klein und schwach. Zweiter Herzton an der Spitze etwas klappend, sonst überall normale Verhältnisse. Temperatur ist normal.

Urin enthält weder Eiweiss noch Zucker.

Die elektrische Erregbarkeit ist überall im Muskel herabgesetzt, während die Erregbarkeit vom Nerven aus normale Verhältnisse zeigt.

Besonders der Quadriceps ist schwer zu erregen. Rechts tritt F.M.R. erst bei 15 mm Rollenabstand ein, während links sogar 14 mm nöthig sind. Die G.M.R. zeigt rechts K.S.Z. bei 8 M.A., links bei 10 M.A.; A.S.Z. rechts bei 12 M.A., links bei 9,5 M.A.

Der Nervus peroneus dagegen F.N.R. rechts bei 60, links bei 85 mm Rollenabstand.

Der Tibialis anticus giebt F.M.R. rechts bei 60 mm, links bei 85 mm. Bei G.M.R. tritt ein K.S.Z. rechts bei 8,5 M.A., links bei 4,8 M.A.; A.S.Z. rechts bei 6,8 M.A., links bei 9 M.A.

Sowohl bei K.S.Z. als auch bei A.S.Z. traten in beiden Tibiales antici blitzartige Zuckungen auf.

Die elektrische Erregbarkeit in den übrigen Muskeln anzugeben, würde zu weit führen. Es ergaben sich überall dieselben Verhältnisse, und als Beispiel genügen ja die oben angeführten Zahlen.

Entartungsreaction war nirgends nachzuweisen,

ebenso wenig zeigte sich in den Muskeln fibrilläres Zucken.

Status vom 2. VII. Patient fühlt sich wohl. Das Gehen wird ihm deutlich leichter. Objectiv ist keine Veränderung wahrnehmbar, nur dass er etwas wohler aussieht. Sein Appetit ist gut. Der Schlaf ist nach seiner Angabe nicht ganz gut. Er erhält Abends 1,0 Chloramid.

Status vom 8. VII. Patient fühlt sich kräftiger und geht etwas sicherer und flotter. Einen Stuhl herbeizutragen, vermag er noch immer nicht.

Die Therapie besteht in allgemeiner Faradisation und Massage; ferner erhält Patient zweimal täglich 0,001 Strychnin subcutan; dann viermal täglich 10 Tropfen Acid. phosphoric.

15. VII. Aus dem rechten Quadriceps femoris wird nach Cocaininjection durch einen 4—5 cm langen Hautschnitt ein Stück Muskelfleisch, anscheinend aus dem Rectus stammend, excidirt. Die Wunde wird gleich vernäht und trocken verbunden.

19. VII. Keine Reaction an der Wunde; die Schmerzhaftigkeit, die in der Umgebung bestand, ist verschwunden. Die Nähte werden entfernt und die Narbe mit Heftpflasterstreifen geschlossen. Patient fühlt sich kräftiger und wohler, schläft gut, auch ohne Chloramid.

Ehe ich zur näheren Besprechung des Falles übergehe, will ich noch kurz den mikroskopischen Befund am Muskel erwähnen.

Die Untersuchung wurde theils am frischen Zupfpräparat vorgenommen, theils wurden Schnitte nach Härtung und Behandlung mit Farbstoffen angefertigt.

Am frischen Zupfpräparat trat hauptsächlich die Verschiedenheit im Volumen der Muskelfasern hervor. Während einige Fasern ganz bedeutend hypervoluminös erschienen, waren andere ganz dünn und atrophisch.

Bei Behandlung mit Essigsäure treten zahlreiche Kerne hervor, die abweichend von der gewöhnlichen Lagerung am Rande in längeren Reihen sich auch in der Mitte der Fasern finden.

Die Querstreifung ist vorzüglich erhalten, manche Fasern zeigen starke Schlängelung, bei anderen wieder erscheint die Consistenz stark verringert, sie erscheinen an den Rändern unregelmässig und zerbrechlich.

Im interstitiellen Gewebe zeigt sich bei Zusatz von Osmiumsäure neben einer sehr grossen Vermehrung der Kerne und des interstitiellen Bindegewebes eine colossale Fettansammlung, die in dicken schwarzen Klumpen zu Tage tritt.

Bei den nach Norris-Shakspeare mit Borax- und Indigcarmin gefärbten Schnitten zeigen sich dieselben Verhältnisse, nur dass hier die starke Vermehrung der Muskelkerne noch mehr hervortritt.

Vacuolen und Spaltbildungen, ebenso Theilungen der Muskelfasern oder querverlaufende Fasern, die sich über die längsverlaufenden hinüberlegen, konnte ich in den von mir untersuchten Präparaten nicht entdecken.

Ich wende mich nun zur kritischen Betrachtung des Falles selbst und will versuchen nachzuweisen, dass in dem von mir geschilderten Krankheitsbilde die vier Formen der Dystrophia muscularis progressiva vertreten sind.

Dass zunächst die hereditäre Form bei unserem Patienten Anwendung findet, ergiebt sich daraus, dass auch sein jüngerer Bruder unter ganz denselben Erscheinungen wie er erkrankt ist. Es ist somit erwiesen, dass in der Aetiologie das hereditäre Moment eine Rolle spielt, wenn auch in der Ascendenz selbst nichts von der Krankheit zu erfahren ist.

Es erübrigt sich, näher auf diese Form einzugehen, da sie doch an und für sich nichts Charakteristisches bietet, sondern nur zufällig in der Aetiologie die Heredität aufweist, in ihren Erscheinungen aber ganz mit der juvenilen Form Erb's übereinstimmt, wie dies ja auch an dem von Leyden 1876 als hereditäre Atrophie beschriebenen klassischen Falle zur Evidenz erwiesen ist.

In den fünf anderen Fällen, die Erb mit dem Leyden'schen Fall zusammengestellt hat, findet sich übrigens auch nie die directe Ascendenz belastet, sondern in einem Falle sind es zwei Brüder, die ebenso erkrankt sind, im anderen zwei Stiefschwestern, die von demselben Vater abstammen, dann wieder eine Stiefschwester und eine jüngere Schwester, dann sind es in einem weiteren Falle zwei Brüder der

Mutter und ein älterer Bruder des Kranken, die an Dystrophie leiden.

Ich wende mich nun zum Nachweis der juvenilen Form.

Die wesentlichen Züge derselben bestehen darin, dass zahlreiche willkürliche Muskeln meist im jugendlichen Alter, seltener im mittleren, chronisch fortschreitend atrophiren.

Die Erkrankung tritt häufig als Familienkrankheit auf. Die obere Körperhälfte wird meist früher befallen, besonders die Pectorales, Cucullares, Latissimi, Rhomboidei und die übrigen Scapularmuskeln, ebenso die Beuger incl. Supinator longus, dann der Triceps, während die Muskeln des Unterarms und der Hand meist verschont bleiben.

In der unteren Körperhälfte sind vor allem die Strecker befallen, besonders die Lendenstrecker, ebenso grosse Theile der Oberschenkelmuskeln und auch theilweise die Wade und das Peroneusgebiet.

Aber ausser der Atrophie findet sich auch Hypertrophie gewöhnlich in den Deltoidei, Infraspinati und im Sartorius und Gastrocnemius, die als Vorstadium der Atrophie zu betrachten ist, so dass schliesslich auch die hypertrophischen Muskeln atrophiren, ebenso wie die vorher ganz gesunden, und zuletzt der ganze Körper von der Atrophie befallen sein kann.

Aus dieser Atrophie der Muskeln ergiebt sich die charakteristische Form und Haltung des Rumpfes und der Extremitäten, die beruht in der abnormen Stel-

lung der Schulterblätter, der Lendenlordose, der Schmächtigkeit der Oberarme und Oberschenkel im Vergleich zu den hypervoluminösen Vorderarmen und Unterschenkeln, den eigenthümlichen Bewegungsstörungen, dem steigenden und watschelnden Gang, Erscheinungen, die ebenso charakteristisch als bekannt sind.

Die Muskelerregbarkeit ist herabgesetzt, Entartungsreaction nicht vorhanden, fibrilläre Zuckungen fehlen.

Mit Absicht habe ich ein so ausführliches Bild der juvenilen Muskelatrophie, wie sie sein soll, entworfen. Ich glaube, es ist auch nicht ein einziges Merkmal vorhanden, das auf unseren Patienten nicht Anwendung finden kann.

Die Erkrankung fällt in sein 18. Lebensjahr, wenigstens hat er damals die ersten Anzeichen gemerkt, — und sie muss auch sehr chronisch fortgeschritten sein, da er ja noch im 20. Jahr für tauglich befunden wurde, als Handwerker für die Ersatzreserve eingeschrieben zu werden.

Das vorschriftsmässige Alter und das chronische Fortschreiten des Leidens steht also ausser allem Zweifel. Dass die übrigen Symptome vorhanden sind, brauche ich nicht erst auszuführen, die Beschreibung, die ich oben vom Patienten gab, enthält sie alle, besonders aber den charakteristischen Gang und die auffallende Atrophie und Hypertrophie bestimmter Muskelgruppen.

Was nun die Form der infantilen Muskelatrophie

betrifft, so ist von Landouzy und Dejerine als ihr Haupterforderniss das primäre Befallensein des Gesichts aufgestellt worden, und es existiren auch mehrere Krankheitsfälle, welche dieser Anforderung entsprechen.

Landouzy und Dejerine selbst haben drei Fälle der Art beschrieben, ausserdem sind noch ein Fall von Krecke, zwei von Westphal und zwei von Charcot und seinen Schülern Guinon und Marie in der Erb'schen Zusammenstellung der hierher gehörigen Krankheitsfälle erwähnt.

Doch an allen diesen Fällen lässt es sich nachweisen, dass auch andere Muskeln erkrankt sind, und an mehreren von ihnen unzweideutig, dass sie zur juvenilen Form Erb's gehören, nur dass bei ihnen auch noch das Gesicht betheiligt ist.

Es muss jedem unbefangenen Beobachter klar sein, dass die Betheiligung des Gesichts etwas Differentes nicht sein kann, dass vielmehr hier nur eine zufällige Localisation der Erkrankung vorliegt, die für die Beurtheilung der Erkrankung selbst gar nicht in's Gewicht fällt, und das mögen wohl auch Landouzy und Dejerine selbst schon empfunden haben, als sie ihren type scapo-huméral und type facio-scapo-huméral aufstellten, von denen der erste sicher der juvenilen Form entspricht und der zweite mit dieser fast ganz übereinstimmt.

Als etwas ganz Zufälliges muss es daher auch betrachtet werden, dass bei uns in Deutschland das

Auftreten der primären Gesichtsaffection viel seltener beobachtet ist als in Frankreich und dass Erb z. B. sie nie gesehen hat.

Dagegen existirt eine Reihe von Fällen, in denen zur juvenilen Form später noch die Gesichtsatrophie hinzugetreten ist. Allein fünf Fälle sind von Erb beobachtet, ebenso liegen Befunde von Friedreich, Lichtheim, Remak, Landouzy-Dejerine und anderen in dieser Richtung vor.

Auch in meinem Falle ist die Gesichtsbetheiligung erst später aufgetreten. Patient vermag allerdings nicht genau anzugeben, wann er zuerst die Schwäche der Gesichtsmusculatur gemerkt habe, behauptet aber mit Sicherheit, dass er schon vorher an den Armen erkrankt sei.

Nach meinen vorigen Ausführungen kommt es meiner Meinung nach auf die Zeit des Befallenwerdens nicht an, es handelt sich hier nicht um die Frage wann, sondern ob überhaupt das Gesicht befallen sei.

Diese Frage kann bei meinem Patienten nicht verneint werden. In auffallender Weise ist die Musculatur der Stirn befallen — Patient kann die Stirn nur sehr wenig runzeln —, dann die Musculatur der Nase — das Rümpfen derselben ist überhaupt nicht möglich —, ferner die Musculatur des Mundes, so dass selbst die Sprache einen unbestimmten, schwankenden Charakter angenommen hat, und auch noch andere Muskeln des Gesichts sind nicht frei geblieben.

Wenn man überhaupt also von einer infantilen Form der Muskelatrophie reden darf und sie nicht vielmehr nur als Spielart der juvenilen Form ansieht, so ist auch kein Zweifel an der Zugehörigkeit meines Falls zu dieser Form berechtigt.

Es bleibt mir nur noch übrig, auch die Form der Pseudohypertrophie nachzuweisen.

Die Pseudohypertrophie ist gewöhnlich eine Krankheit der Kindheit und zeichnet sich aus hauptsächlich durch die Functionsschwäche beim Gehen oder Erheben vom Boden, durch eine eigenthümliche Haltung (Lendenlordose), den sonderbaren watschelnden Gang und das Hypervolumen mancher Körpertheile, hauptsächlich der Waden.

Schon diese oberflächliche Beschreibung der Pseudohypertrophie genügt, um ihre sehr grosse Aehnlichkeit mit der juvenilen Form Erb's deutlich zu machen; die kleinen Abweichungen in der Localisation sind ohne Bedeutung, denn sie sind zwischen den Fällen von Pseudohypertrophie und juveniler Atrophie nicht grösser als in den einzelnen Fällen von Pseudohypertrophie oder juveniler Atrophie unter sich.

Bei unserem Patienten lässt sich klinisch der Nachweis der Pseudohypertrophie mit Bestimmtheit führen.

Im Gesicht sind der Orbicularis oris und die Buccinatores bedeutend hypertrophisch, die Schultermusculatur erscheint im Gegensatz zur Brustmusculatur ebenfalls hypertrophirt, und am meisten ist die Wade von der Hypertrophie ergriffen.

Dass es sich dabei um keine wahre Hypertrophie handelt, beweist sowohl die ausgesprochene Schwäche in jenen befallenen Muskeln, als auch der mikroskopische Befund, der deutlich das Bild der Pseudohypertrophie giebt.

Wir finden neben einer Vermehrung der Kerne in den Muskelfasern, die theils hypertrophisch, theils atrophisch sind, starke Kernvermehrung und Wucherung des interstitiellen Bindegewebes, das mit reichlichen und dicht neben einanderliegenden Fettzellen angefüllt ist.

Ob die Frage nach der Reihenfolge der Erkrankungen im Sinne Erb's gelöst werden müsse, der annimmt, dass der Muskel zuerst und dann erst das Bindegewebe erkranke, wage ich nicht zu entscheiden, ich entnehme nur aus meinem mikroskopischen Befunde das eine, worauf es mir hier vor allem ankommt, nämlich die theilweise Atrophie der Muskelfasern und die starke Vermehrung des Fettgewebes, die Lipomatose.

Eines besseren Beweises für die Anwesenheit der Pseudohypertrophie bedarf es wahrlich nicht, in ausgesprochener Form sind die Bedingungen derselben durch meinen Befund erfüllt.

Fasse ich jetzt noch einmal alle meine Ausführungen zusammen, so ergiebt sich, dass in meinem Falle der Nachweis der vier verschiedenen Formen der Muskeldystrophie gebracht ist, dass damit auch ihre Zusammengehörigkeit erwiesen ist, und dass es

sich daher auch empfiehlt, sie alle unter einem Namen zusammenzufassen, der von Erb wohl am glücklichsten gewählt ist, unter dem Namen der

„Dystrophia muscularis progressiva".

Ich wäre somit am Schluss meiner Ausführung, ich will aber noch einiges, was bis jetzt in den Rahmen der Darstellung nicht hineinpasste, nachtragen.

Zunächst möchte ich noch einmal auf den mikroskopischen Befund zurückkommen und von meinem Fall absehend der Frage näher treten, ob es einen Unterschied macht, wenn man den Muskel zur Untersuchung vom Lebenden oder der Leiche erhält.

Von Oppenheim und Siemerling ist der Nachweis der Erkrankung am lebenden Muskel angefochten worden; sie behaupten, dass die Volumenzunahme der Muskelfasern wohl hauptsächlich auf eine Contraction, ein Zusammenschnurren, derselben zurückzuführen sei, und dass damit eins der wichtigsten histologischen Merkmale der Dystrophie in nichts zerfalle.

Dem ist aber in der That nicht so. Die Vergleichung der Befunde bei sehr vielen excidirten Muskelstücken hat zunächst ergeben, dass unter ihnen keine grundsätzliche Verschiedenheit besteht. Wohl ist in einem Befund die Veränderung etwas ausgesprochener als in dem andern, aber die Grunderscheinungen des krankhaften Processes sind doch immer wieder dieselben.

Solche Beobachtungen an dem dem Lebenden ent-

nommenen Muskel existiren sieben von Erb, dann haben Barsickow, Hopmann, Singer, Hitzig, Oppenheimer, Oppenheim, Maragliano, Buss, Jakubowitsch, Westphal und andere ebenfalls nach dieser Richtung hin ihre Untersuchungen angestellt und ganz unabhängig von einander dieselben Erscheinungen constatirt.

Totalsectionen sind nur in geringer Anzahl ausgeführt worden. Fr. Schultze, der in der Lösung der histologischen Frage der Muskeldystrophie die unstreitigsten Verdienste hat, hat einen Fall, der schon von Friedreich sehr genau klinisch beobachtet war und der dann auf Erb's Klinik kam, ganz ausführlich beschrieben.

Es ergeben sich dabei dieselben Veränderungen wie am lebenden Muskel, Hypertrophie und Atrophie der Muskelfasern, erhebliche Kernvermehrung, Kernzeilen, exquisite Vacuolenbildung, einzelne Spaltbildungen; im interstitiellen Gewebe grösstentheils Fettgewebe, eingelagerte Züge von festem, derbem Bindegewebe mit grösserem oder geringerem Kernreichthum.

Und wenn man weiter die Litteratur aller dieser Fälle durchsieht, immer dasselbe Bild, immer dieselben Veränderungen.

Die Sectionen von Landouzy-Dejerine, Frohmaier, Dreschfeld, Marie, Eisenlohr, Hitzig, Westphal und noch anderer haben auch nichts Neues ergeben. Erb, der Gelegenheit hatte, Präparate von Fr. Schultze, Heubner und Marie mit den seinigen zu vergleichen, fand, dass dieselben kaum von einander zu unter-

scheiden seien, dass bei ihnen nichts als allein die Färbung verschieden sei.

Ebenso zeigte es sich bei diesen Untersuchungen, dass auch histologisch zwischen den vier Formen der Dystrophie kein Unterschied vorhanden sei, dass vielmehr alle möglichen ineinander fliessenden Uebergänge unter ihnen stattfinden, so dass man auch auf Grund dieser Ergebnisse sich nicht der Ueberzeugung wird verschliessen können, dass die hereditäre, juvenile infantile und pseudohypertrophische Muskelatrophie eine einheitliche Krankheitsgruppe, eine Krankheitseinheit vorstellen.

In neuerer Zeit ist von manchen Seiten, von Frohmaier, Heubner und anderen unzweifelhaft nachgewiesen worden, dass die grauen Vorderhörner im Rückenmark in manchen Fällen ergriffen seien, und auch schon früher finden sich Andeutungen darüber bei Erb, Schultze, Kahle, Singer, R. Schulz und einigen anderen Forschern; jedoch ist das nur als ein Ausnahmebefund zu betrachten und mag wohl auch mit dem Process an den Muskeln selbst nichts zu thun haben, da sich in der viel grösseren Anzahl der untersuchten Fälle der negative Befund am Centralnervensystem als Regel erwiesen hat.

Nachdem ich so auch die histologische Einheit der vier Formen nachgewiesen habe, greife ich noch einmal auf meinen Fall zurück und will noch einige interessante Punkte desselben einer Betrachtung unterziehen.

Es ist mir aufgefallen, dass der jüngere Bruder des Patienten auch geistig sehr zurückgeblieben ist und ich habe mich bemüht, in der Litteratur Fälle zu finden, die das Zusammentreffen der Dystrophie mit geistiger Schwäche aufweisen.

Da ist es zunächst ein von Ed. Oppenheimer 1888 beschriebener Fall, der hierher passt.

In einer Familie, in der zwei Brüder an Dystrophie erkrankt sind und ausserdem noch zwei ähnlich erkrankte Geschwister vorhanden sind, zeigt der eine von diesen stupide Physiognomie und mässige Intelligenz, ausserdem sind in der Familie noch Psychosen vorhanden.

Ferner findet sich in einem Fall von Buss auch die Andeutung, dass die Intelligenz seines Patienten gelitten habe und er einen stupiden Gesichtsausdruck aufweise. Westphal beschrieb eine Patientin, die schon seit ihrem 17. Jahre an Paranoia litt und die eine Heredität durch drei Generationen hindurch aufzuweisen hatte.

Neurosen, vor allem Hysterie und Epilepsie, finden wir ebenfalls in einer Anzahl der Fälle als Begleiterscheinung angegeben.

Ferner habe ich bei der Aufnahme des Status meines Patienten eine geringe Insufficienz der Abducentes und Interni beobachtet.

Ein ähnliches Vorkommniss ist von Eisenlohr an einem seiner Fälle beschrieben worden, ist aber von

Erb bei der Erwähnung desselben in seiner Monographie mit einem Fragezeichen versehen worden.

Ich sehe nicht ein, warum man die Möglichkeit dieser Erscheinung nicht zugeben sollte.

Wenn die Krankheit rein myopathisch ist, warum sollen in einem Falle, der schon so fortgeschritten ist wie der meine, nicht auch die Augenmuskeln ergriffen sein? Das wäre ja ein Widerspruch gegen die ganze Erb'sche Errungenschaft der Vereinigung der vier Formen, wenn man leugnen wollte, dass dies möglich sei, zumal da ja in der Erb'schen Anschauung betont ist, dass bei weiter fortschreitendem Leiden der ganze Körper befallen sein könne.

Trotz des Nachweises der Einheitlichkeit der vier Formen der Dystrophie hat sich doch aber das practische und theoretische Bedürfniss herausgestellt, die Dystrophien in zwei grosse Gruppen mit mehreren Unterformen zu sondern, so dass wir nach dem Vorschlag von Erb unterscheiden:

I. Dystrophia musc. progr. infantum.
   1. Hypertrophische Form:
      a) mit Pseudohypertrophie,
      b) mit wahrer Hypertrophie.
   2. Atrophische Form:
      a) mit primärer Gesichtsbetheiligung (infantile Form Duchenne's),
      b) ohne Gesichtsbetheiligung (einfache atrophische Form).

II. Dystrophia musc. progr. juvenum et adultorum (juvenile Form).

Diese Eintheilung ist aber nur, wie Erb selbst sagt, ein Nothbehelf, man darf nie vergessen, dass klinisch und anatomisch alle diese Erscheinungen zu einem Begriff gehören, zum Begriff der

Dystrophia muscularis progressiva.

Zum Schluss erfüllt Verfasser die angenehme Pflicht, Hrn. Prof. Mendel für die gütige Ueberlassung des Falles, sowie den HH. Assistenzärzten Dr. Scholinus, Munter und Jakobsohn für ihren bereitwilligen Rath seinen verbindlichsten Dank auszusprechen.

Zur Arbeit benutzt habe ich vor allen Dingen Erb's Monographie über Dystrophia muscularis progressiva und die darin angegebene Litteratur, ferner Strümpell, Bd. II. 1.

Litteratur.

1. Erb's Dystrophia musc. progr.
2. Klinik der Rückenmarkskrankheiten II, 1876, S. 525.
3. W. Erb, Vortrag auf der Versammlung südwestd. Neurologen und Irrenärzte in Freiburg 1888.
4. Ueber hereditäre progr. Muskelatrophie. Zeitschrift für klin. Med. Bd. VII, 1883.
5. Ueber einige Fälle von progressiver Muskelatrophie mit Betheiligung der Gesichtsmuskeln. Charité-Annalen XI, 1886, Beob. 1.
6. Ein ungewöhnlicher Fall von Dystr. musc. progressiva. Mendel's Neurol. Central-Blatt 1889, No. 3.
7. Berliner klin. Wochenschrift 1890, S. 1120.
8. Hereditäre Muskelatrophie und Pseudohypertrophie der Muskeln. Neurol. Central-Blatt 1884, No. 23.
9. Ueber das Vorkommen von Hypertrophie der Primitivfasern in Muskelpartien, welche dem lebenden Menschen excidirt wurden. Central-Blatt f. d. med. Wiss. 1889, No. 39 u. 41.
10. Ueber das Verhalten der Muskelfasern in Bezug auf Vacuolenbildung und Hypertrophie nach Nervendurchschneidung. Diss., Bonn 1889, 1890.
11. Strümpell, Bd. II.

Thesen.

I.

Die galenischen Präparate sind mit Recht in der Pharmakopoe gestrichen worden.

II.

Es ist wünschenswerth, dass der Strafrichter psychiatrische Studien gemacht habe.

III.

Der Hypnotismus und die Suggestion empfehlen sich als Behandlungsweise für hysterische Zustände.

Lebenslauf.

Verfasser, Adolf Wongtschowski, mosaischer Religion, wurde am 19. September 1868 als Sohn des Hotelbesitzers Wongtschowski in Kreuzburg (Oberschlesien) geboren. Seine Schulbildung erhielt er auf der Volksschule daselbst und dann auf dem dortigen Gymnasium, in welches er Ostern 1878 eintrat und das er Ostern 1888 mit dem Zeugniss der Reife verliess, um Medicin zu studiren. Er studirte sämmtliche neun Semester in Berlin, bestand am 15. März 1890 seine ärztliche Vorprüfung, am 27. Februar 1892 sein Tentamen medicum und am 1. März desselben Jahres sein Examen rigorosum.

Während seiner Studienzeit besuchte er die Vorlesungen, Kliniken und Curse folgender Herren Professoren und Docenten:

v. Bardeleben, v. Bergmann, du Bois-Reymond, Fasbender, Fraentzel, Fritsch, Gerhardt, Glöckner, Hartmann, Henoch, Hertwig, Hirschberg, A. W. v. Hofmann (†), Horstmann, Klemperer, Kundt, Lassar, G. Lewin, Leyden, Liebreich, Mendel, Olshausen, Oppenheim, Preyer, Rubner, Senator, F. E. Schulze, Schweigger, R. Virchow, Waldeyer, Winter.

Allen diesen Herren, seinen hochverehrten Lehrern, spricht Verfasser seinen aufrichtigsten Dank aus.